

# Кардиомиопатии



**Кардиомиопатии – заболевания, обусловленные поражением миокарда различной этиологии (известной и неизвестной).**

## Критерии диагностики болезней мышцы сердца с первичными морфологическими поражениями (кардиомиопатий)

**Клинические проявления:** боль в области сердца, сердцебиение, нарушение ритма сердца, признаки прогрессирующей сердечной недостаточности, резистентность к терапии (при ДКМП)

**Физикальное обследование:** смещение границ сердца, ослабление тонов, преимущественно первого, наличие шумов в сердце

**ЭКГ:** нарушения процессов возбудимости, нарушение проводимости, нарушения реполяризации

**Рентгенологическое исследование:** увеличение размеров сердца

**Эхокардиография:** нарушение симметрии сердца, увеличение камер сердца без органического поражения клапанного аппарата

**Дилатационная КМП – диффузное заболевание миокарда с первичным нарушением его метаболизма, характеризующееся резким расширением полостей сердца, снижением сократительной функции сердца и развитием сердечной недостаточности.**

# Возможные этиологические факторы развития ДКМП

- вирусы
- иммунные нарушения
- генетическое наследование (аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное, связанное с митохондриальной ДНК, нарушения белков цитоскелета)

## *Клинические синдромы при ДКМП*

- *Выраженная недостаточность кровообращения по левожелудочковому типу*
- *Выраженная недостаточность кровообращения по правожелудочковому типу*
- *Тотальная недостаточность кровообращения*
- *Нарушения ритма сердца*
- *Тромбоэмболический синдром*

# Электрокардиографические признаки ДКМП

- Синусовая тахикардия
- Признаки гипертрофии ЛЖ или ПЖ
- Признаки гипертрофии ЛП или ПП
- Снижение вольтажа в отведениях от конечностей
- Повышение вольтажа в грудных отведениях
- Атрио-вентрикулярная блокада различной степени
- Блокада левой ножки пучка Гиса
- Экстрасистолия, ФП
- Появление отрицательного зубца Т в прекардиальных отведениях
- Появление глубокого зубца Q в прекардиальных отведениях (признаки крупноочаговых изменений миокарда), что симулирует перенесенный инфаркт миокарда.

# Эхокардиографические признаки ДКМП

- Диффузное снижение сократимости, диффузная гипокинезия стенок
- Выраженная дилатация камер сердца
- Преобладание дилатации над гипертрофией
- Смещение митрального клапана к верхушке сердца
- Увеличение КСР и КДР
- Увеличение ММЛЖ
- Интактные клапаны сердца, снижение амплитуды раскрытия створок митрального клапана
- Снижение скорости открытия аортального клапана
- Митральная и трикуспидальная регургитация
- Внутриполостные тромбы



# Принципы лечения ДКМП

- Умеренное ограничение физической нагрузки
- Рациональная диета с ограничением поваренной соли и жидкости и снижением калорийности рациона
- Устранение вредных привычек
- Медикаментозное лечение:
  - диуретики
  - ингибиторы АПФ
  - блокаторы  $\beta$ -адренорецепторов
  - дигоксин
  - антагонисты рецепторов А-II
  - амиодарон
  - гидралазин/изосорбида динитрат (при непереносимости ИАПФ)
  - профилактика тромбозов (антикоагулянты, антиагреганты)
- Хирургическое лечение (трансплантация сердца)

**Гипертрофическая кардиомиопатия –  
заболевание, характеризующаяся очаговой  
или диффузной гипертрофией миокарда  
левого и/или правого желудочка, чаще  
асимметричной, с вовлечением  
межжелудочковой перегородки,  
нормальным или уменьшенным объемом  
левого желудочка**

# Классификация ГКМП

## По распространенности:

- асимметричная
- симметричная

## По локализации:

- верхушка
- межжелудочковая перегородка
- левый желудочек
- правый желудочек

## По клиническому течению

- бессимптомная
- клинически выраженная
- внезапная смерть

## По наличию обструкции:

- обструктивная
- необструктивная

## По степени обструкции:

- I – ГД менее 25 мм рт. ст.
- II – ГД 25-36 мм рт. ст.
- III – ГД 37-44 мм рт. ст.
- IV – ГД более 45 мм рт. ст.

## По вариантам течения:

- псевдоклапанный
- псевдоинфарктный
- декомпенсационный
- аритмический
- с синкопальными состояниями

# Триада симптомов

- стенокардия напряжения
- одышка при нагрузке
- обмороки

# Клиника обструктивной кардиомиопатии

- систолический шум, который не проводится или слабо проводится на сонные артерии и в область спины, усиливается при натуживании, приеме нитроглицерина (уменьшение наполнения сердца и ОПСС) и ослабевает при увеличении наполнения сердца и ОПСС (в положении лежа, при сжимании кулаков)
- пульсация сонных артерий
- усиленный продолжительный верхушечный толчок – гипертрофия ЛЖ
- при пальпации верхушечного толчка в положении на левом боку с задержкой дыхания на выдохе иногда ощущается двойной подъем – отражение усиленного сокращения предсердий при уменьшении податливости ЛЖ
- ослабление тонов сердца, IV тон

# ЭКГ-признаки гипертрофической КМП

- признаки гипертрофии ЛЖ
- нарушение реполяризации
- глубокие патологически уширенные зубцы Q в отведениях II, III, aVF, V5-6 (25-30%)
- QS-комплекс в отведениях V1, V2, что может симулировать перенесенный инфаркт миокарда
- при апикальной гипертрофии – глубокие «гигантские» (до 4 см) отрицательные зубцы T в отведениях I, aVL, V5-6
- признаки гипертрофии ЛП: уширенный и зазубренный зубец P в отведениях II, III, aVF с двухфазной волной P в отведениях V1, V2
- нарушения ритма сердца: суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы, ФП, пароксизмы желудочковой тахикардией
- нарушения внутрижелудочковой проводимости

# Эхокардиографические признаки ГКМП

- гипертрофия межжелудочковой перегородки и/или свободной стенки ЛЖ
- увеличение соотношения толщины МЖП и задней стенки более 1,3
- гипертрофия верхушки сердца
- уменьшение размера полости ЛЖ (во время систолы может полностью спадаться)
- увеличение полости ЛП
- увеличение фракции выброса
- нарушение диастолической функции ЛЖ

# Осложнения ГКМП

- Внезапная смерть (острая обструкция выносящего тракта или аритмический шок)
- Нарушения ритма и проводимости сердца
- Инфаркт миокарда (коронарогенный и некоронарогенный)
- Сердечная недостаточность (диастолическая)
- Эмболический инсульт при фибрилляции предсердий
- Инфекционный эндокардит



# Лечение ГКМП

- Ограничение физической нагрузки
- Блокаторы  $\beta$ -адренорецепторов
- Блокаторы медленных кальциевых каналов (верапамил, дилтиазем)
- Амиодарон при нарушении сердечного ритма
- ИАПФ при развитии СН
- Хирургическое лечение – септальная миоэктомия
- Алкогольная абляция межжелудочковой перегородки

# Препараты, усугубляющие обструкцию при ГКМП

- Нитраты
- Дигидропиридиновые антагонисты кальция
- Периферические вазодилататоры (альфа-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ)
- Диуретики
- Сердечные гликозиды

**Рестриктивная кардиомиопатия –  
инфильтративное или фиброзное поражение  
миокарда, которое характеризуется  
ригидными, неподатливыми стенками  
желудочков, уменьшением наполнения и  
снижением диастолического объема одного  
или обоих желудочков с нормальной или  
почти неизменной систолической функцией  
и толщиной стенок.**

# Стадии РКМП

- некротическая (около 5 недель) – гиперэозинофилия, массивная дегенерация и гибель эозинофильных гранулоцитов, выраженная инфильтрация эндокарда дегранулированными эозинофильными гранулоцитами, наличие миокардита в сочетании с артериитом
- тромботическая (до 10 мес.) – пристеночное внутриполостное тромбообразование и нарушения микроциркуляции в коронарном русле, обратное развитие инфильтрации миокарда и утолщение эндокарда
- стадия фиброза (длится годами) – наличие поражения сосочковых мышц и клапанного аппарата, возникновение митральной и трикуспидальной недостаточности

# Клинические симптомы РКМП

1. При поражении правого желудочка:
  - тяжелая правожелудочковая недостаточность
  - повышение венозного давления
  - набухание яремных вен
  - увеличение печени
  - выраженные периферические отеки
  - асцит
  - увеличение сердца с преобладанием гипертрофии и дилатации правых отделов
  - трехчленный ритм (ритм галопа)
  - систолический шум недостаточности трехстворчатого клапана

# Клинические симптомы РКМП (продолжение)

## 2. При поражении левого желудочка:

- признаки левожелудочковой недостаточности
- митральная недостаточность
- увеличение размеров левого предсердия
- систолический шум
- застой в легких
- гипертензия малого круга кровообращения

## 3. При поражении обоих желудочков:

- тотальная сердечная недостаточность

## 4. Выпот в перикард

## 5. Тяжелые нарушения ритма (мерцания предсердий, эктопические аритмии)

## 6. Тромбоэмболический синдром

# Клинические симптомы РКМП (продолжение)

## 7. ЭКГ-признаки поражения правого желудочка при РКМП:

- синусовая тахикардия
- аритмии (наиболее часто мерцание предсердий)
- блокада правой ножки пучка Гиса
- снижение вольтажа комплекса QRS
- патологический зубец Q в отведениях  $V_1$ - $V_2$
- снижение сегмента ST
- инверсия зубца T
- высокий зубец P

# Эхокардиографические признаки РКМП

- систолическая функция не нарушена
- дилатация предсердий
- парадоксальное движение межжелудочковой перегородки при поражении ПЖ, М-образное движение при поражении ЛЖ
- гипертрофия миокарда чаще отсутствует
- утолщение эндокарда
- уменьшение полости пораженного желудочка (или обоих желудочков)
- функциональная митральная регургитация вследствие инфильтрации миокарда и сосочковых мышц или утолщения эндокарда
- увеличение скорости потока трикуспидальной регургитации
- укорочение времени изоволюмического расслабления
- увеличение пика раннего наполнения
- увеличение пика позднего предсердного наполнения желудочков
- увеличение отношения раннего наполнения к позднему
- рестриктивный тип диастолической дисфункции
- расширение пути оттока из ПЖ и расширение правого



# Лечение РКМП

- кортикостероиды в ранних стадиях
- устранение симптомов застойной сердечной недостаточности (осторожно диуретики!)
- антиагреганты, по показаниям – антикоагулянты
- резекция эндокарда с протезированием клапанов
- трансплантация сердца

# Трипаносомоз (болезнь Шагаса) – характеристика фаз

- **Острая фаза:** лихорадка, миалгия, повышенная потливость, гепатомегалия, миокардит с ЗСН, менингоэнцефалит
- **Латентная фаза (10-30 лет).** Симптомы заболевания обычно отсутствуют, изредка могут быть экстрасистолы.
- **Хроническая фаза:** кардиомегалия, СН, нарушения ритма и проводимости, может быть внезапная смерть, у 50% - возникновение тромбоэмболии. На ЭКГ: изменения реполяризации, инфарктоподобные изменения, блокады ножек и а-в блокады, желудочковые аритмии, в том числе и пароксизмы, синусная брадикардия, ФП. На Эхо-КГ – увеличение КДО и КСО, снижение ФВ. Выраженная дилатация камер сердца, с превалированием изменений правых отделов. Часто трикуспидальная регургитация.

# Лечение

- Специфическое (нифуртимокс, бензимидазол)
- Антиаритмические средства (амиодарон)
- Антикоагулянты
- Лечение СН по общим принципам

**Аритмогенная кардиомиопатия ПЖ –  
заболевание мышцы сердца,  
характеризующееся частичным или полным  
прогрессирующим фиброзно-жировым  
замещением миокарда правого желудочка,  
позднее – вовлечением в процесс левого  
желудочка с относительной интактностью  
перегородки.**

# Классификация аритмогенной КМП

По распространенности:

- локализованная
- генерализованная  
(болезнь Уля)

По локализации:

- правый желудочек
- левый желудочек
- межжелудочковая  
перегородка

По клиническому  
течению:

- бессимптомная
- манифестная
- декомпенсированная
- внезапная смерть

# Основные клинические симптомы

- ощущение сердцебиения, перебоев в работе сердца
- повышенная усталость
- головокружение
- обмороки
- приступы желудочковой тахикардии
- симптомы сердечной недостаточности
- внезапная остановка кровообращения

# ЭКГ-признаки

- спонтанные желудочковые тахикардии с изменением комплекса QRS по типу блокады левой ножки пучка Гиса
- отрицательные зубцы T в отведениях  $V_{1-4}$  на фоне синусового ритма
- уширение комплекса QRS
- неполная блокада правой ножки пучка Гиса
- эктопические тяжелые аритмии: желудочковая экстрасистолия, фибрилляция желудочков, предсердная тахикардия, фибрилляция предсердий

# Критерии аритмогенной КМП ПЖ (международная исследовательская группа, 1994 г.)

## Большие диагностические критерии:

- выраженная дилатация и снижение фракции выброса правого желудочка при отсутствии или минимальном вовлечении левого желудочка
- очаговая аневризма правого желудочка
- выраженная сегментарная дилатация правого желудочка
- фибролипоматозное замещение миокарда по данным эндомиокардиальной биопсии
- e-волна или ограниченное уширение комплекса QRS в правых грудных отведениях (свыше 110 мс)
- семейный характер заболевания, подтвержденный данными аутопсии или при хирургическом вмешательстве



# Критерии аритмогенной КМП ПЖ (международная исследовательская группа, 1994 г.) (продолжение)

## Малые диагностические критерии

- умеренная дилатация правого желудочка и/или снижение его фракции выброса при интактном левом желудочке
- умеренная сегментарная дилатация правого желудочка
- инвертированный зубец Т в правых грудных отведениях при отсутствии блокады правой ножки пучка Гиса у лиц старше 12 лет
- наличие блокады правой ножки пучка Гиса у лиц старше 12 лет
- поздние потенциалы желудочков
- желудочковая тахикардия с ЭКГ-признаками блокады левой ножки пучка Гиса
- частые желудочковые экстрасистолы
- наличие в семейном анамнезе случаев преждевременной внезапной смерти

# Лечение аритмогенной КМП

## 1. Антиаритмические препараты:

- амиодарон;
- соталол;
- дигоксин

## 2. Диуретики (при сердечной недостаточности):

## 3. Кардиоверсия.

## 4. Хирургические методы:

- абляция;
- имплантируемый кардиовертерный дефибриллятор
- имплантация водителя ритма
- трансплантация сердца